

FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DE LISBOA

Ano Letivo 2015/2016

Trabalho Final do Mestrado Integrado em Medicina



FACULDADE DE
MEDICINA
LISBOA

Impacto da Fibrose Quística na Psicopatologia do Doente e da Família

Andreia Sofia Figueira Pinto

Orientador: Dr. João Miguel Moreira Pereira

Clínica Universitária de Psiquiatria

Índice

Resumo	3
Introdução	4
Métodos	5
Psicopatologia no Doente com Fibrose Quística	
Depressão e Ansiedade	5
Mecanismos de Coping.....	10
Psicopatologia na Família e suas Consequências	
Depressão e Ansiedade	13
Mecanismos de Coping.....	15
Conclusão	16
Bibliografia.....	17

Resumo

Introdução: A fibrose quística é uma doença hereditária, que afeta aproximadamente 1 em cada 3300 nados-vivos, atingindo com maior frequência os indivíduos caucasianos. Atualmente é expectável uma esperança média de vida superior a 50 anos para os indivíduos nascidos a partir do ano 2000, tornando-se essencial avaliar os níveis de psicopatologia nos doentes com fibrose quística e nas suas famílias, de modo a melhorar a qualidade de vida desta população.

Método: Foi utilizada informação retirada de 22 artigos científicos pesquisados na plataforma *Pubmed* e *Journal of Cystic Fibrosis*, no intervalo de tempo entre 2005 e 2015, utilizando as palavras-chave: *cystic fibrosis, depression, anxiety, coping, caregivers, family, quality of life*.

Objetivos: Apresentar a informação mais recente relativa à psicopatologia do indivíduo com fibrose quística e da sua família, focando a depressão, a ansiedade e os mecanismos de coping enquanto fatores determinantes da qualidade de vida desta população.

Conclusão: Os níveis de psicopatologia registados nos doentes com fibrose quística e nas suas famílias, bem como as consequências físicas e mentais que daí advêm, justificam o rastreio das referidas comorbilidades no doente e na sua família, sendo também fundamental promover estratégias de coping que permitam uma melhor gestão emocional da doença nesta população.

Abstract

Background: *Cystic fibrosis is an inherited disease that affects approximately 1 in 3300 live births, and it is most common among caucasians. Currently it is expectable a hope of life superior to 50 years to individuals born from 2000, becoming essential to evaluate the psycopathology levels in patients with cystic fibrosis and in their families, in order to improve the quality of life in this population.*

Methods: *The information used was from 22 scientific articles searched in Pubmed and in Journal of Cystic Fibrosis, between the years 2005 and 2015, using the keywords: cystic fibrosis, depression, anxiety, coping, caregivers, family, quality of life.*

Objectives: *To present the latest information related to psychopathology of individuals with cystic fibrosis and their families, focusing on depression, anxiety and coping mechanisms as determinants of quality of life in this population.*

Conclusion: *The psychopathology levels recorded in patients with cystic fibrosis and in their families, as well as the physical and mental consequences resulting therefrom, justifies the screening of these comorbidities among patients and their families. It is also essential to promote coping strategies that lead to a better emotional management of the disease in this population.*

1. Introdução

A fibrose quística é uma doença autossômica recessiva causada por um defeito genético que afeta a função da proteína transmembranar CFTR (*Cystic Fibrosis Conductance Regulator*), presente nas células epiteliais, e que tem como função a regulação do volume e composição das secreções exócrinas através do transporte passivo de cloreto e bicarbonato dependente da força motriz eletroquímica. Trata-se de uma doença que atinge com maior frequência os indivíduos caucasianos, afetando aproximadamente 1 em cada 3300 nados-vivos. As alterações a nível respiratório são as que condicionam maior mortalidade e morbidade, sendo caracterizadas por intensa inflamação neutrofílica, infecção crónica e por colapso ciliar, com consequente ineficácia na eliminação das secreções pulmonares hiperviscosas e obstrução das pequenas e médias vias respiratórias. A nível pancreático há uma extensa destruição do pâncreas exócrino, com formação de cicatrizes fibróticas e/ou substituição das regiões destruídas por tecido adiposo, bem como uma obstrução dos ductos pancreáticos pelas secreções viscosas. Consequentemente há uma insuficiência pancreática que conduz a má absorção crónica, a qual se reflete num crescimento estatuto-ponderal anormal e na deficiência de vitaminas lipossolúveis, e ao aparecimento de diabetes. Outras consequências da doença incluem insuficiência hepática no adulto e aumento da incidência de infertilidade, sendo que cerca de 99% dos indivíduos do sexo masculino são inférteis devido à involução completa dos vasos deferentes ^[1].

Como resultado direto dos avanços científicos no conhecimento da patogénese da doença e no desenvolvimento de novos tratamentos, houve um aumento significativo

da sobrevivência dos indivíduos com fibrose quística, sendo que atualmente é expectável uma esperança média de vida superior a 50 anos para os indivíduos nascidos a partir do ano de 2000, apesar de ainda não existirem tratamentos com eficácia comprovada na correção do defeito que desencadeia toda a patogénese da doença ^[2]. Com o aumento exponencial da esperança de vida para os indivíduos com fibrose quística ^[1, 2], aumentou também a preocupação com a sua qualidade de vida, nomeadamente no que diz respeito ao seu funcionamento físico, psíquico e social. Neste sentido, ao longo do tempo têm surgido inúmeros estudos que procuram avaliar e quantificar os níveis de psicopatologia existentes nestes indivíduos e nas suas famílias, numa tentativa de definir estratégias para os identificar e prevenir e/ou diminuir nesta população.

Deste modo esta revisão sistemática da literatura tem por objetivo apresentar a mais recente informação no que concerne à psicopatologia do indivíduo com fibrose quística e da sua família, focando a depressão, a ansiedade e as estratégias de coping, enquanto mecanismos determinantes da qualidade de vida desta população, procurando relacioná-los entre si e com o impacto que têm na saúde física e mental do doente com fibrose quística, e apresentando também as mais recentes recomendações para a monitorização dos níveis de psicopatologia na referida população.

2. Métodos

Para a elaboração da presente revisão sistemática da literatura foi utilizada informação retirada de artigos científicos pesquisados na plataforma *Pubmed* e *Journal of Cystic Fibrosis*, no intervalo de tempo entre 2005 e 2015, utilizando as seguintes palavras-chave: *cystic fibrosis, depression, anxiety, coping, caregivers, family, quality of life*. Os artigos científicos foram primariamente selecionados através da leitura do seu título e do seu resumo/*abstract*, sendo que posteriormente a seleção final dos mesmos foi feita através da leitura integral dos artigos previamente escolhidos. Deste modo, no total foram selecionados 38 artigos científicos, dos quais 22 foram escolhidos para a elaboração do texto da revisão sistemática da literatura.

3. Psicopatologia no Doente com Fibrose Quística

a. Depressão e Ansiedade

Os estudos mostram inconsistência de resultados em relação ao risco de comorbidade depressiva e ansiosa em indivíduos com fibrose quística, o que poderá ser explicado pela dificuldade em interpretar e comparar resultados entre os vários estudos, dado as diferentes abordagens às amostras, os diferentes instrumentos de medida utilizados e a falta de consenso na comunidade científica no que diz respeito aos limiares a partir dos quais poderá ser diagnosticada certa condição num determinado doente ^[5, 6]. Deste modo, há dados que sustentam a maior prevalência de comorbidade depressiva ^[4] e ansiosa ^[4, 7] na população com fibrose quística, que poderá ser duas a três vezes superior à presente na comunidade saudável ^[4], mas também existem outros dados que sustentam que a prevalência da referida comorbidade é semelhante à existente na comunidade saudável ^[5].

A maioria dos estudos científicos mostra níveis significativos de ansiedade e depressão na população com fibrose quística, sendo que os níveis de ansiedade variam entre 20.6% ^[7] e 32% ^[3, 4], e os níveis de depressão variam entre 3% ^[3] e 19% ^[4]. Desta forma, poderá ser concluído que aparentemente existem maiores níveis de ansiedade nos indivíduos com fibrose quística, comparativamente com os níveis de sintomas depressivos registados. Além do mais, parece existir uma correlação positiva entre as variáveis ansiedade e depressão ^[3, 4, 7], o que significa que os indivíduos com maiores níveis de ansiedade têm maior probabilidade de vir a relatar sintomas depressivos ^[4]. Segundo o estudo TIDES (*The International Depression Epidemiological Study*), que avaliou a prevalência de depressão e ansiedade nos doentes com fibrose quística e seus cuidadores, em nove países, os adolescentes com fibrose quística e elevados níveis de ansiedade apresentavam 14.97 vezes maior probabilidade de relatar sintomas de depressão, e os adultos com fibrose quística e altos níveis de ansiedade apresentavam 13.64 vezes maior risco de relatar sintomas depressivos, comparativamente com os doentes que não apresentavam elevados sintomas de ansiedade ^[4].

A investigação científica dedicada à psicopatologia na população com fibrose quística identificou várias características associadas à ansiedade e à depressão, que são de grande relevância, uma vez que poderão servir para avaliar o risco de desenvolvimento das referidas comorbidades. De uma forma geral, os resultados mostram que os níveis de ansiedade e de depressão aumentam com a idade, sendo que os indivíduos do sexo feminino apresentam mais sintomas de ansiedade comparativamente com os indivíduos do sexo masculino ^[3, 4, 5, 7]. As características simultaneamente associadas a maiores níveis de ansiedade e de depressão são:

desemprego por motivos de saúde ^[5]; baixo FEV₁% (*Forced Expiratory Volume in the first second*) previsto ^[4, 5] que reflete prejuízo da função pulmonar, o que faz com que os doentes tenham consciência da inevitabilidade da progressão da doença ^[7]; ocorrência de hemoptises/pneumotórax recentemente ^[7] ou nos últimos 6 meses ^[4]; pertencer à lista de espera para transplante ^[4, 7]; toma de medicação psiquiátrica ^[4] e intervenção psicoterapêutica ^[4]. Considerando características isoladas, um baixo índice de massa corporal ^[4] e o diagnóstico recente de diabetes associado à fibrose quística ^[7] estão associados a maiores níveis de ansiedade, e a realização de antibioticoterapia endovenosa recentemente está associada a níveis superiores de depressão ^[4].

Fatores simultaneamente associados a maiores níveis de Ansiedade e Depressão nos doentes com Fibrose Quística
Aumento da idade
Desemprego por motivos de saúde
Baixo FEV ₁ % previsto
Ocorrência de hemoptises/pneumotórax
Pertencer à lista de espera para transplante
Toma de medicação psiquiátrica
Intervenção psicoterapêutica

Tabela 1 Fatores simultaneamente associados a maiores níveis de ansiedade e depressão nos doentes com Fibrose Quística

Existem diversos estudos científicos que procuram identificar as consequências da presença de fenómenos psicopatológicos, nomeadamente de sintomas depressivos/depressão, nos indivíduos com fibrose quística. Segundo um estudo que procurou avaliar os sintomas depressivos e a função pulmonar com um intervalo de observação de 2 anos, os doentes com boa/moderada função pulmonar e sintomas de depressão no início do estudo, apresentaram o maior declínio na função pulmonar durante os 2 anos de observação (FEV₁% inicial de 59.6% e FEV₁% ao fim de 2 anos de 52.0%), comparativamente aos doentes sem sintomas depressivos e com função pulmonar semelhante no início do estudo. Ainda de acordo com o mesmo estudo, doentes com fraca função pulmonar e sem sintomas de depressão no início do estudo, apresentaram um ligeiro aumento do FEV₁% previsto ao fim de 2 anos de observação ^[10]. Deste modo, é possível afirmar que níveis clínicos de sintomas depressivos poderão

ser considerados fator de risco para agravamento da função pulmonar e consequente progressão da doença ^[10]. Tal poderá ser explicado pelo facto de, num contexto de níveis elevados de sintomas depressivos, existir uma diminuição da esperança ^[10] e das designadas crenças positivas na medicação, incluindo diminuição da motivação, da perceção da importância dos tratamentos e da própria capacidade de os realizar eficazmente, e um aumento das expectativas negativas quanto aos resultados da terapêutica ^[11]. Há assim uma inibição da capacidade de reação dos doentes ^[10] e da adesão aos tratamentos necessários ^[10, 11], que culmina na deterioração do seu estado de saúde. Do raciocínio exposto anteriormente, é possível inferir que os sintomas depressivos estão também relacionados com a adesão aos tratamentos, sendo esta relação mediada pelas crenças na medicação. Desta forma, há uma associação indireta entre altos níveis de sintomas depressivos e baixa adesão ao tratamento, através da diminuição das crenças positivas na medicação ^[11]. Adicionalmente, altos níveis de crenças positivas na medicação poderão servir como fator protetor para os riscos associados aos sintomas depressivos e como promotor da resiliência nos indivíduos com fibrose quística ^[11].

Para além de relacionados com o agravamento da função pulmonar, os sintomas de depressão estão associados ao aumento do número de hospitalizações (três vezes superior ao registado nos doentes sem sintomas depressivos), aumento para o dobro do tempo de internamento hospitalar, aumento do número de consultas e dos custos hospitalares (mais que 4 vezes superiores nos doentes deprimidos comparativamente aos não deprimidos), e diminuição do índice de massa corporal, sugerindo que os sintomas de depressão afetam negativamente diversas variáveis ^[9] essenciais à manutenção de um bom estado de saúde nos indivíduos com fibrose quística.

Consequências dos sintomas de Depressão nos doentes com Fibrose Quística
Agravamento da função pulmonar
Aumento do número de hospitalizações (três vezes superior)
Aumento do tempo de internamento hospitalar (duas vezes superior)
Aumento do número de consultas
Aumento dos custos hospitalares (quatro vezes superiores)
Diminuição do Índice de Massa Corporal

Tabela 2 Consequências dos sintomas de Depressão nos doentes com Fibrose Quística

Tendo em conta as consequências da depressão e da ansiedade para a saúde física e mental dos doentes com fibrose quística, pode ser afirmado que é justificado realizar o rastreio para a depressão e ansiedade nesta população ^[6], dando especial atenção aos sintomas psíquicos durante fases críticas da doença (ex: diagnóstico de diabetes, ocorrência de hemoptises ou pneumotórax, pertencer à lista de espera para transplante) ^[7]. Dada a evidência de que as crenças na medicação são um fator mediador da relação entre sintomas depressivos e adesão subótima aos tratamentos ^[11], a intervenção deverá também incluir conteúdo adaptado para avaliar as crenças e percepções individuais em relação aos medicamentos prescritos ^[11], identificando crenças negativas ou pessimistas sobre a medicação e promovendo níveis ótimos de adesão à terapêutica.

Além do mais, a maioria dos indivíduos com elevados sintomas de depressão e ansiedade, 72.2% e 83.3% respetivamente, indicaram que provavelmente utilizariam os recursos de saúde mental se estes estivessem disponíveis no seu local de tratamento/seguimento da doença, e que estariam interessados em discutir com um psicólogo as suas preocupações (51.1%), o humor (44.4%), o stress (46.6%), a adaptação à fibrose quística (42.2%), as transições na vida (42.2%) e a sua qualidade de vida (42.2%) ^[12]. Adicionalmente, uma larga proporção de doentes sem sintomas de depressão (63%) nem de ansiedade (52.6%) mostrou interesse em utilizar os recursos de saúde mental ^[12] se disponibilizados.

Neste contexto, o Comité Internacional para a Saúde Mental na Fibrose Quística elaborou, em conjunto com a Fundação da Fibrose Quística e com a Sociedade Europeia da Fibrose Quística, um conjunto de recomendações para a prevenção, rastreio e avaliação clínica da psicopatologia nesta população, e respetiva intervenção psicológica e/ou farmacológica. É recomendado o rastreio anual para depressão e ansiedade nos doentes com fibrose quística com idade superior a 12 anos, através dos questionários PHQ-9 (*Patient Health Questionnaire 9*) e GAD-7 (*Generalised Anxiety Disorder 7-item*), sendo que para as crianças entre os 7 e os 11 anos este rastreio está recomendado quando os referidos questionários aos pais cuidadores mostram resultados elevados para depressão e ansiedade, ou quando sintomas significativos de depressão e ansiedade são observados por membros da equipa multidisciplinar que acompanha a criança ^[8].

O rastreio para a depressão e ansiedade deverá ser realizado por um especialista em saúde mental, sendo que os indivíduos com rastreio positivo deverão ser avaliados clinicamente, antes da iniciação/referenciação para tratamento, de forma a identificar a

presença, duração e severidade dos sintomas psicológicos ^[8]. Outras variáveis como a gravidade dos sintomas de fibrose quística, história prévia de depressão ou ansiedade, tratamentos prévios e resposta aos mesmos, história familiar de doenças psiquiátricas, diagnóstico de outros problemas psiquiátricos e presença de outras doenças crônicas, deverão também ser avaliadas. As decisões de tratamento devem ser baseadas no diagnóstico clínico de depressão ou ansiedade, e não apenas nos resultados dos questionários de rastreio ^[8].

É recomendado que os questionários PHQ-9 e GAD-7 sejam utilizados quer para o rastreio de depressão e ansiedade ^[4, 8], quer para a avaliação e monitorização da resposta ao tratamento. Se os sintomas de depressão e ansiedade permanecerem elevados 12 semanas após o início do tratamento, deverão ser oferecidas intervenções alternativas ou adicionais até que os referidos sintomas voltem a níveis normais ^[8]. Dada a evidência limitada para o tratamento psicofarmacológico da depressão e da ansiedade em crianças, a intervenção psicológica adaptada às necessidades do indivíduo e da sua família é a recomendação de primeira linha para o tratamento das crianças com fibrose quística entre os 7 e os 11 anos de idade. Para os adolescentes (com idade superior a 12 anos) e adultos com sintomas leves de depressão ou ansiedade deve ser realizada intervenção psicológica educacional, preventiva ou de suporte, devendo ser novamente rastreados na consulta seguinte. Para adolescentes e adultos com sintomas de depressão moderados ou com sintomas de ansiedade moderados a severos, deve ser considerada a realização de medicação antidepressiva, quando a intervenção psicológica não é viável ou eficaz ^[8]. Quando a farmacoterapia é necessária, os inibidores seletivos da recaptação da serotonina (citalopram, escitalopram, sertralina e fluoxetina) são os fármacos recomendados, sendo essencial a monitorização dos benefícios terapêuticos, efeitos adversos e estado clínico do doente, uma vez que nos indivíduos com fibrose quística a farmacocinética dos medicamentos poderá estar alterada ^[8].

b. Mecanismos de Coping

Os mecanismos de coping emergiram como fatores importantes para alguns domínios da qualidade de vida dos indivíduos com fibrose quística, tendo influência negligível nos domínios que incorporam sintomas e aspetos do seu funcionamento físico, mas tendo influência considerável nos domínios psicossociais da sua qualidade

de vida ^[13], havendo uma maior associação dos mecanismos de coping à qualidade de vida emocional que à social ^[14].

O otimismo, considerado uma estratégia de coping focada no problema em que os doentes avaliam a situação de forma a encontrar algo positivo, foi consistentemente associado a superior qualidade de vida ^[13]; por outro lado, estratégias de coping passivo, evitativo ^[14] e de distração ^[13], que refletem um escape do mundo da fibrose quística, uma negação ou minimização da doença ^[13], foram associadas a menor qualidade de vida ^[13, 14] sobretudo no que diz respeito ao funcionamento emocional e social dos indivíduos ^[13, 14], e às relações interpessoais ^[13]. Assim, pode ser afirmado que otimismo e distração emergiram como mecanismos de coping significativamente preditivos da qualidade de vida dos indivíduos com fibrose quística ^[13]. Tendo em conta que os doentes não utilizam apenas um mecanismo de coping isolado, dois indivíduos com o mesmo perfil clínico e níveis de otimismo semelhantes, poderão ter diferente qualidade de vida dependendo da disparidade entre os seus níveis de otimismo e de distração. Assim, elevados níveis de coping de distração não são necessariamente preditivos de baixa qualidade de vida se existirem também níveis elevados de otimismo ^[13]. Uma vez que otimismo e distração foram fortemente associados às respostas emocionais e às relações interpessoais e, em menor extensão, ao funcionamento social, altos níveis de distração poderão servir como um marcador de mau funcionamento psicológico, nomeadamente de depressão ^[13].

A investigação científica demonstrou também que o otimismo servia de mediador na relação entre estigma e ansiedade e entre estigma e funcionamento emocional ^[17]. Verificou-se também que a relação entre estigma e psicopatologia, nomeadamente ansiedade, era mais pronunciada num contexto de baixos níveis de otimismo, o que significa que doentes com baixos níveis de otimismo e altos níveis de estigma estão particularmente vulneráveis ao desenvolvimento de sintomas de ansiedade ^[17]. Deste modo, elevados níveis de otimismo foram considerados um fator protetor do funcionamento emocional, especialmente para os doentes que experienciam altos níveis de estigma ^[17] que, por sua vez, está associado a depressão e ansiedade ^[23, 17], a maior severidade dos sintomas da fibrose quística ^[23], a pior função pulmonar e qualidade de vida, e a baixos níveis de otimismo ^[17]. Tal poderá ser explicado pelo facto de o otimismo poder refletir o reconhecimento do estigma associado à fibrose quística, e não a sua internalização, e permitir que os doentes tenham uma perspetiva mais positiva da doença ^[17]. Dadas as consequências da estigmatização para a saúde física e mental

dos indivíduos com fibrose quística, deverá ser dada maior atenção à expressão de baixos níveis de otimismo em doentes que relatam experiências estigmatizantes, procurando identificar aqueles que estão em maior risco de sofrimento emocional. Uma vez que poderá existir algum desconforto associado à expressão do sofrimento emocional, a discussão de experiências estigmatizantes e de perspectivas otimistas/pessimistas poderá ser útil para identificar fatores a ele associados ^[17].

O coping baseado na aceitação da doença, que inclui a aceitação das limitações impostas por uma doença crónica e reajuste dos objetivos de vida, foi associado a menos sintomas depressivos ^[15] e a melhor qualidade de vida emocional ^[14, 15] e social ^[15], podendo ser assim um fator protetor do bem-estar dos indivíduos com fibrose quística ^[15].

Estudos científicos recentes atribuem ao coping espiritual/religioso um papel importante quer a nível da qualidade de vida emocional ^[14, 16], quer a nível da manutenção da saúde a longo prazo dos indivíduos com fibrose quística ^[16]. As crenças espirituais desempenham um papel único enquanto mecanismo de coping, visto que permitem encontrar respostas para as questões existenciais suscitadas pela doença e ajudam a dar significado à vida para além da doença, através do fornecimento de recursos cognitivos que permitem lidar com os desafios de uma doença crónica progressiva. Deste modo, o coping espiritual positivo (que inclui pensamentos e crenças que procuram suporte espiritual, e interpretação de situações difíceis de uma perspetiva espiritual) poderá reduzir o stress e a subsequente resposta fisiológica que poderá ser responsável pela aceleração da progressão da doença ^[16]. Adicionalmente, este mecanismo de coping poderá levar a um maior envolvimento em atividades religiosas sociais, que por sua vez poderão servir de suporte e proteção contra a depressão e o stress ^[16]. O coping espiritual positivo também demonstrou ser um fator protetor contra o declínio da função pulmonar e do estado nutricional (índice de massa corporal), e um fator preditivo de menor número de hospitalizações ao longo do tempo, pelo que os doentes que não utilizam coping espiritual positivo têm um risco de mortalidade duas a três vezes superior comparativamente àqueles que o utilizam ^[16] para lidar com os desafios impostos pela doença. Tendo em conta os benefícios do coping espiritual positivo, a existência de equipas multidisciplinares envolvendo capelães e psicólogos estão em lugar de destaque para promover a referida estratégia de coping junto dos doentes ^[16].

Uma vez que os mecanismos de coping são quantificáveis e adaptáveis, a sua abordagem e melhoramento poderá ser parte integrante das consultas de rotina, educando os indivíduos sobre estratégias positivas que podem ser adotadas para melhorar o seu bem-estar e qualidade de vida. Para tal, é importante perceber qual a estratégia de coping mais benéfica para a saúde mental e física de cada doente em específico, tornando assim os cuidados de saúde prestados mais individualizados. O aconselhamento psicológico poderá ajudar os indivíduos com fibrose quística a ganhar maior aceitação da sua doença, o que facilita também a melhoria da sua qualidade de vida ^[14].

4. Psicopatologia na Família e suas Consequências

a. Depressão e Ansiedade

A informação científica existente mostra que os pais cuidadores da criança com fibrose quística têm duas a três vezes maior probabilidade de relatar sintomas indicativos de depressão, ansiedade e stress ^[22], comparativamente com os pais de crianças saudáveis. De uma forma geral, 10% dos pais cuidadores apresenta sintomas de depressão e 35% apresenta sintomas de ansiedade ^[3]. Contudo a prevalência de depressão e ansiedade entre mães e pais é diferente, com sintomas de depressão encontrados em 37% das mães e 31% dos pais, e sintomas de ansiedade identificados em 48% das mães e 36% dos pais ^[4]. Parece também haver uma correlação positiva entre ansiedade e depressão ^[3, 4], sendo que mães com elevados sintomas de ansiedade têm 15.52 vezes maior probabilidade de relatar sintomas de depressão, e pais com altos sintomas de ansiedade têm 9.20 vezes maior probabilidade de relatar sintomas de depressão, comparativamente aos pais que não apresentam elevados níveis de ansiedade ^[4].

Algumas características foram associadas ao desenvolvimento de sintomas de depressão e de ansiedade nos pais cuidadores. Para as mães, a submissão recente do filho a antibioticoterapia endovenosa e a realização de psicoterapia estão associados a depressão e a ansiedade, enquanto a menor idade do filho está relacionada apenas com sintomas de ansiedade. Relativamente aos pais, a submissão do filho a antibioticoterapia endovenosa recente é a única característica associada a depressão ^[4]. No entanto, existe também informação segundo a qual existe um aumento dos sintomas depressivos nos

pais cuidadores com o aumento da idade do filho com fibrose quística e com o agravamento da sua função pulmonar ^[3], o que poderá ser explicado pela natureza progressiva da doença, que condiciona uma deterioração do estado de saúde do doente ao longo do tempo.

A investigação científica mostra que a existência de psicopatologia nos pais cuidadores tem impacto na saúde mental e comportamental do filho com fibrose quística, sendo que os adolescentes têm 2.39 vezes maior probabilidade de apresentar níveis clínicos de depressão se pelo menos um dos seus pais apresentar elevados níveis de sintomas de depressão, e têm 2.22 vezes maior probabilidade de apresentar níveis clínicos de ansiedade se pelo menos um dos pais cuidadores apresentar elevados níveis de sintomas de ansiedade ^[4]. Desta forma, há uma relação estabelecida entre sintomas de depressão e ansiedade nos pais cuidadores, e o aparecimento dos referidos sintomas no filho com fibrose quística, o que permite concluir que a identificação e o tratamento da perturbação psicológica parental poderá prevenir o desenvolvimento de sintomas psicológicos pelo filho ^[4]. Além disso, os indivíduos com fibrose quística, cujos pais relatam mais sintomas depressivos, têm maior probabilidade de experienciar dificuldades na sua adaptação pessoal à doença, comparativamente aos indivíduos cujos pais apresentam menos sintomas depressivos ^[20]. Adicionalmente, a saúde mental dos pais cuidadores é um forte fator preditivo de problemas na criança, incluindo problemas moderados/severos com o sono e problemas na adesão à fisioterapia ^[22], sendo que a perturbação psicológica materna é também um fator preditivo do uso em idade precoce dos cuidados de saúde pelo filho com fibrose quística e está associada a maior tempo de internamento da criança devido a sintomas da doença ^[21].

Tendo em conta a prevalência de sintomas de depressão e de ansiedade nos pais cuidadores de doentes com fibrose quística, e as consequências que daí advêm para a saúde dos seus filhos, é justificado realizar o rastreio para depressão e ansiedade ^[6] também nos pais cuidadores. Neste contexto, o Comité Internacional para a Saúde Mental na Fibrose Quística recomenda o rastreio anual de depressão e ansiedade nos pais cuidadores de crianças com fibrose quística desde o nascimento até aos 17 anos de idade ^[8], através dos questionários PHQ-9 e GAD-7 ^[4, 8]. Todos os pais cuidadores com rastreio positivo e com níveis clínicos significativos de depressão ou ansiedade devem ser aconselhados a seguimento pelo seu médico assistente nos cuidados de saúde primários ou pelos serviços de saúde mental, não devendo ser seguidos pela equipa multidisciplinar que acompanha o filho com fibrose quística ^[8].

b. Mecanismos de Coping

O coping evitativo (distração, uso de substâncias e culpabilização) foi associado a maiores níveis de depressão, ansiedade e stress nos pais cuidadores. Assim sendo, os pais cuidadores que relatam utilizar um mecanismo de coping evitativo para lidar com a doença do filho, têm maior probabilidade de relatar sintomas de depressão, ansiedade e stress, o que sugere que uma intervenção focada no coping e na saúde mental dos pais cuidadores poderá ser benéfica para os próprios. Adicionalmente, o uso de estratégias de coping evitativo foi associado a um aumento da probabilidade de as crianças apresentarem comportamentos problemáticos nas refeições, e a um aumento da probabilidade da criança experienciar níveis *borderline*/clínicos de problemas de internalização^[19] como ansiedade e depressão^[22].

Por outro lado, o coping proativo por parte dos pais cuidadores (planeamento, estar ativamente envolvido e procurar aceitar a doença do filho) não está associado a problemas comportamentais nas crianças. Tal poderá ser explicado pelo facto de uma atitude proativa por parte dos pais cuidadores poder ser protetora da saúde da criança, na medida em que haverá uma melhor gestão das exigências associadas aos tratamentos, uma procura de suporte de cuidados de saúde adicional quando necessário e uma resposta rápida às exacerbações da fibrose quística^[19], contrariamente ao que poderá acontecer num contexto de uma atitude evitativa por parte dos pais cuidadores.

Tendo em conta o raciocínio exposto anteriormente, poderá ser afirmado que, para a equipa multidisciplinar que acompanha a criança com fibrose quística, é importante considerar os mecanismos de coping e a saúde mental dos pais cuidadores na presença de problemas comportamentais na criança, havendo evidência científica que suporta a intervenção dirigida aos pais cuidadores que reportam coping evitativo, como forma de melhorar os problemas comportamentais da criança com fibrose quística^[19].

Deste modo, no decorrer das consultas de rotina deverão ser explorados mecanismos efetivos de coping que permitam aos pais cuidadores, para além do doente, uma melhor gestão da doença^[8], procurando também promover a coesão, expressividade e organização familiares que têm correlação negativa com o desenvolvimento de psicopatologia nos doentes com fibrose quística^[18]. Considerando a alta taxa de procura pelos pais cuidadores de ajuda/suporte para os problemas da criança relacionados com o tratamento da doença, e a baixa taxa a que os mesmos procuram ajuda/suporte para problemas comportamentais e emocionais da criança, é

também sugerido que sejam disponibilizados a estas famílias maior quantidade de serviços destinados ao bem-estar emocional e comportamental dos seus filhos com fibrose quística ^[22].

5. Conclusão

O diagnóstico de fibrose quística, uma doença hereditária de natureza crónica e progressiva, poderá ser considerado um diagnóstico familiar, uma vez que muda para sempre a dinâmica de vida do doente e da sua família, nomeadamente dos seus pais, quer pelas limitações impostas pela própria doença quer pela exigência dos tratamentos.

Os níveis de psicopatologia, sobretudo de depressão e de ansiedade, registados nos doentes e na sua família, e as consequências que daí advêm para a saúde física e mental do doente, justificam o rastreio das referidas comorbilidades na população constituída pelo doente com fibrose quística e seus pais cuidadores, com o objetivo de diminuir os níveis de depressão e de ansiedade e assim melhorar a qualidade de vida desta população. Dado o impacto dos mecanismos de coping na qualidade de vida dos indivíduos com fibrose quística, é também essencial promover junto do doente e dos seus pais cuidadores estratégias de coping que sejam benéficas para a sua saúde, e que permitam uma melhor gestão da doença, bem como disponibilizar serviços de apoio ao bem-estar físico, emocional e social do doente com fibrose quística.

6. Bibliografia

1. Kasper D.L., Hauser S.L., Jameson J.L., Fauci A.S., Longo D.L., Loscalzo J. (2015). *Harrison's Principles of Internal Medicine* (19th ed.). New York: McGraw-Hill Education
2. Dodge J.A., Lewis P.A., Stanton M., Wilsher J. (2007). Cystic fibrosis mortality and survival in the UK: 1947-2003. *European Respiratory Journal*, 29, 522-526
3. Modi A.C., Driscoll K.A., Montag-Leifling K., Acton J.D. (2011). Screening for symptoms of depression and anxiety in adolescents and young adults with cystic fibrosis. *Pediatric Pulmonology*, 46(2), 153-159
4. Quittner A.L. et al. (2014). Prevalence of depression and anxiety in patients with cystic fibrosis and parent caregivers: results of The International Depression Epidemiological Study across nine countries. *Thorax*, 69, 1090-1097
5. Duff J.A. et al. (2014). Depression and anxiety in adolescents and adults with cystic fibrosis in the UK: A cross-sectional study. *Journal of Cystic Fibrosis*, 13, 745-753
6. Duff J.A. (2015). Depression in cystic fibrosis: Implications of The International Depression/Anxiety Epidemiological Study (TIDES) in cystic fibrosis. *Paediatric Respiratory Reviews*, 16S, 2-5
7. Goldbeck L., Besier T., Hinz A., Singer S., Quittner A.L., TIDES group (2010). Prevalence of Symptoms of Anxiety and Depression in German Patients With Cystic Fibrosis. *CHEST*, 138(4), 929-936
8. Quittner A.L. et al. (2015). International Committee on Mental Health in Cystic Fibrosis: Cystic Fibrosis Foundation and European Cystic Fibrosis Society consensus statements for screening and treating depression and anxiety. *Thorax*, 0, 1-9

9. Snell C., Fernandes S., Bujoreanu I.S., Garcia G. (2014). Depression, Illness Severity, and Healthcare Utilization in Cystic Fibrosis. *Pediatric Pulmonology*, 49, 1177-1181
10. Fidika A., Herle M., Goldbeck L. (2014). Symptoms of depression impact the course of lung function in adolescents and adults with cystic fibrosis. *BMC Pulmonary Medicine*, 14, 205
11. Hilliard M.E., Eakin M.N., Borrelli B., Green A., Riekert K.A. (2015). Medication Beliefs Mediate Between Depressive Symptoms and Medication Adherence in Cystic Fibrosis. *Health Psychology*, 34(5), 496-504
12. Pakhale S. et al. (2015). A Cross-Sectional Study of the Psychological Needs of Adults Living with Cystic Fibrosis. *PLoS ONE*, 10(6)
13. Abbott J., Hart A., Morton A., Gee L., Conway S. (2008). Health-related quality of life in adults with cystic fibrosis: The role of coping. *Journal of Psychosomatic Research*, 64, 149-157
14. Mc Hugh R., Mc Feeters D., Boyda D., O'Neill S. (2016). Coping styles in adults with cystic fibrosis: implications for emotional and social quality of life. *Psychology, Health & Medicine*, 21(1), 102-112. Retrieved December 3, 2015, from <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25783850?dopt=Abstract>
15. Casier A. et al. (2011). Acceptance and Well-Being in Adolescents and Young Adults with Cystic Fibrosis: A Prospective Study. *Journal of Pediatric Psychology*, 1-12
16. Reynolds N., Mrug S., Britton L., Guion K., Wolfe K., Gutierrez H. (2014). Spiritual coping predicts 5-year health outcomes in adolescents with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*, 13(5), 593-600

17. Oliver K.N., Free M.L., Bok C., McCoy K.S., Lemanek K.L., Emery C.F. (2014). Stigma and optimism in adolescents and young adults with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*, 13, 737-744
18. Szyndler J.E., Towns S.J., Asperen P.P., McKay K.O. (2005). Psychological and family functioning and quality of life in adolescents with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*, 4, 135-144
19. Sheehan J., Hiscock H., Massie J., Jaffe A., Hay M. (2014). Caregiver Coping, Mental Health and Child Problem Behaviours in Cystic Fibrosis: A Cross-Sectional Study. *International Journal of Behavioral Medicine*, 21, 211-220
20. Tluczek A. et al. (2014). Long-term follow-up of cystic fibrosis newborn screening: psychosocial functioning of adolescents and young adults. *Journal of Cystic Fibrosis*, 13(2), 227-234
21. Douglas T., Green J., Park J., Turkovic L., Massie J., Shields L. (2015). Psychosocial characteristics and predictors of health-care use in families of young children with cystic fibrosis in Western Australia. *Journal of Paediatrics and Child Health*
22. Sheehan J. et al. (2012). The natural history and predictors of persistent problem behaviours in cystic fibrosis: a multicentre, prospective study. *Archives of Disease in Childhood*, 97, 625-631
23. Pakhale S. et al. (2014). Assessment of stigma in patients with cystic fibrosis. *BMC Pulmonary Medicine*, 14, 76